Aus der Universitäts-Augenklinik zu Würzburg.
Direktor: Geheimrat Professor Dr. Schieck.

# Über doppelseitige, spontane Luxation der Augenlinse in die Vorderkammer bei angeborener Subluxation.

**INAUGURAL-DISSERTATION**

zur Erlangung der Würde eines doctor medicinae
durch die Medizinische Fakultät der Westfälischen
Wilhelms-Universität zu Münster
in Gemeinschaft mit der Medizinischen Akademie
in Düsseldorf

vorgelegt von

**Matthias Werwie**
aus Trier.

1935

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei von Robert Kleinert in Quakenbrück.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Akademie in Düsseldorf und der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität in Münster.

gez.: Manteufel
Rektor der Medizinischen Akademie in Düsseldorf.

gez.: Klinge
Dekan der Medizinischen Fakultät Münster

gez.: Kraus
1. Berichterstatter.

gez.: Szily
2. Berichterstatter.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

## Disposition

I. Topographie der Linse.

II. Verlagerungen allgemein.

III. Subluxation im besonderen.

1. Klinische Erscheinungen.

2. Entstehung.

3. Begleiterscheinungen:

a) am Sehorgan.

b) am Organismus.

4. Pathologische Anatomie.

5. Behandlung.

IV. Eigene Beobachtung.

Epikrise.

Literatur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547204_0130

## Ueber doppelseitige, spontane Luxation der Augenlinse in die Vorderkammer bei angeborener Subluxation.

Von den Firsten der Ciliarfortsätze zieht radiär zur Vorder- und Hinterfläche und zum Aequator der Linse die Zonula Zinii, die unter anderem die Linse in ihrer normalen Lage hält. Da die Zonula sehr zart ist, kann eine stärkere Erschütterung des Bulbus durch einen Schlag oder Stoß sie zum Einreißen bringen, und so kann die Linse aus ihrer normalen Lage verschoben werden. Daneben kommen auch angeborene Defekte in der Zonula vor, so daß die Kinder schon mit verlagerten Linsen das Licht der Welt erblicken. Ist die Linse aus ihrer normalen Lage verschoben, so ist eine partielle Verlängerung oder ein Einreißen ihres Aufhängebandes vorausgegangen; denn wenn es intakt ist, bleibt die Linse fast unbeweglich in der tellerförmigen Grube des Glaskörpers. Die Verschiebung der Linse kann Folge einer vollständigen Losreißung aus ihrem Aufhängeapparat sein oder nur Folge einer teilweisen Lockerung.

„Unter **Subluxation** der Linse versteht man einen Vorgang, bei dem eine Schiefstellung oder seitliche Verschiebung der Linse eintritt. Dabei ist die Zonula Zinii entweder stark gedehnt oder zum Teil eingerissen, und der Linsenkörper hat teilweise die fossa patellaris des Glaskörpers verlassen.

Von **Luxation** der Linse spricht man, wenn die Verbindung zwischen Zonula und Linse in dere Mehrzahl der Fälle ihre normale Lage völlig verlassen hat.“ (E l s c h n i g.)

Für angeborene Verlagerungen der Linse, bei denen es sich vielfach um Subluxationen handelt, ist in der Literatur die Bezeichnung **Ectopia lentis** gebräuchlich. Die Ektopie kommt häufiger vor, als man früher angenommen hat.

Wir kennen traumatische und spontane Luxationen; die traumatischen kommen häufiger vor als die spontanen. Eine angeborene Subluxation kann, wie auch der am Ende dieser Arbeit beschriebene Fall zeigt, in eine spontane Luxation übergehen; man kann überhaupt bei den spontanen Luxationen mit großer Sicherheit annehmen, daß vorher

schon eine, wenn auch manchmal latente Ektopie bestanden hat. Während also traumatische Luxationen durch äußere Einwirkungen eintreten, entstehen die Spontanluxationen ohne äußeren Anlaß auf Grund intraokularer pathologischer Veränderungen oder angeborener Anomalien. Als auslösendes Moment geben die anamnestischen Angaben in der Literatur Bücken, Niesen, Husten etc. an.

Die Luxation kann erfolgen:

1. in die vordere Kammer,
2. in den Glaskörperraum,
3. schräg gestellt in die Pupille,
4. unter die Bindehaut.

Bei angeborener Subluxation (Ektopie) der Linse erfolgt meist eine Luxation in die Vorderkammer oder in den Glaskörperraum; die letztere kommt weit häufiger als die erste vor.

Die Ektopie ist regelmäßig doppelseitig, die Verschiebung der Linse erfolgt meist symmetrisch zur Körperachse. Erst, wenn der Linsenrand im Pupillargebiet sichtbar wird, kann man eine Ektopie erkennen. Geringe Grade sieht man nur bei maximaler Erweiterung der Pupille. Kolobombildungen, Abflachungen des Linsenrandes und abnorme Kleinheit der Linse können eine Ektopie vortäuschen. Bei der Ektopie erscheint der Linsenrand im durchfallenden Licht als schwarze Linie, die sich vom roten Fundus abhebt. Durchleuchtet man die Sklera, so tritt er als glänzender Rand hervor. Dies kann man gut mit Hilfe der Spaltlampe beobachten. Der linsenlose Teil des Pupillargebietes erscheint rein schwarz, der linsenhaltige Teil zeigt den normalen, leicht graulichen Linsenreflex.

Bei der Subluxation kann:

1. die Linse rein seitlich verschoben sein,
2. der eine Rand mehr nach vorn, der andere mehr nach hinten gelagert sein,
3. gleichzeitig seitliche Verschiebung und schräge Stellung vorliegen.

Die vordere Kammer ist bei der Subluxation immer ungleich tief; wenn der laterale Rand der Linse medialwärts verschoben wird, so ist die vordere Kammer lateral tiefer, da die Iris infolge Fehlens der Unterlage zurücksinkt.

Von größerer klinischer Bedeutung wird die Ektopie, wenn bei stärkerer Verlagerung der Linse die Pupille in einen linsenhaltigen und einen linsenlosen Abschnitt zerfällt, wodurch Sehstörungen verursacht werden. Da die Pupille einen linsenlosen und linsenhaltigen Teil hat,

entstehen Brechungsunterschiede, was unter Umständen monokulares Doppeltsehen oder binokulares Vierfachsehen verursacht; wenn die Linse so wenig verschoben ist, daß das ganze Pupillargebiet noch linsenhaltig erscheint, können Sehstörungen sehr gering sein. Selten fehlt bei der Ektopie das Symptom der Iridodonesis; darunter versteht man, daß bei Augenbewegungen die Linsen und mit ihnen Teile der Linse hin und her schlottern. Ueber ihr Zustandekommen schreibt Schmidt-Rimpler, gewöhnlich werde das Iriszittern bei den Augenbewegungen dadurch erklärt, daß die Iris ihren Halt an der Linse verloren habe; dies sei jedoch nebensächlich, denn häufig genug sehe man nach Linsenextraktion kein Irisschlottern, und andererseits finde man wieder das Schlottern in einer Reihe von Fällen, wo sich die Linse in ihrer normalen Lage befinde; ein Schlottern der Iris trete ein, wenn nicht bloß vor, sondern auch hinter ihr sich eine reichlichere Flüssigkeitsmenge befinde, die bei den Bewegungen des Auges in Wellenbewegungen gesetzt werden könne. Unter normalen Verhältnissen sei die Beschaffenheti des Glaskörpers so konsistent, daß er nicht in Wellenbewegung komme; werde er verflüssigt, so bewirkten die entstehenden Wellen ein Irisschlottern trotz Vorhandenseins und richtiger Lage der Linse, indem diese mit in Bewegung gesetzt werde. Sei die Linse luxiert, so werde die Iris, da jetzt auch die Flüssigkeit hinter ihr vermehrt sei, bei Augenbewegungen ebenfalls in Schwingung geraten. Bei partiellen Dislokationen der Linse, wo noch an einer Stelle Anheftung existiere, könne die bei Augenbewegungen eintretende Erschütterung der die Iris umspülenden Flüssigkeit noch dadurch vermehrt werden, daß die Linse ebenfalls an ihrer freien Peripherie in Schwingungen gerate und dieselben auf die sie umgebende Flüssigkeit übertrage. Diesen partiell vermehrten Wellen entsprechend sehe man alsdann öfters an umschriebenen Partien der Iris stärkere Schwingungen. Da aber die Iris eine mit Muskulatur versehene Membran sei, so ließe sich in der Regel durch Anregung der muskulösen Spannung mittels Eserins eine Verringerung der Iridodonesis erzielen, indem der kontrahierte Sphinkter den Wellenbewegungen der angrenzenden Flüssigkeit Widerstand entgegensetze: trotzdem hierbei die Ausdehnung der Iris den Wellenbewegungen eine größere Angriffsfläche biete, pflegten dennoch die Exkursionen derselben geringer zu werden.

Bezüglich der Pathogenese der Ektopie und der folgenden spontanen Luxation findet man in der Literatur folgende Theorien:

I. v. Graefe, der als erster einige Fälle von Ektopie genauer schildert, glaubt, eine Veränderung des Glaskörpers gewährleiste eine größere Bewegungsfreiheit der Linse und bedinge dadurch eine Zerreißung der Zonulafasern.

II. Schirmer nimmt eine ungenügende Entwicklung der Linse und Zerreißung der Zonula an.

III. Stellwag meint, mangelhafte Entwicklung der Zonula im Bereich der ehemaligen fetalen Augenspalte hänge eng mit der Ektopie zusammen, durch verspätete Schließung der fetalen Augenspalte entstehe eine Mißbildung im Bereich der Zonula, die Folge davon sei die Subluxation.

IV. Klein glaubt an eine ungenügende Entwicklung der Zonula.

V. Becker nimmt ebenfalls an, eine unregelmäßige Entwicklung der Zonula verursache die Ektopie, sie ließe sich auf die fetale Augenspalte zurückführen, weil die Linse meist nach oben verschoben sei.

VI. Jaeger veröffentlichte einen Fall, in dem er glaubt, die Lösung der Verbindungen des Linsensystems in seiner unteren Ausdehnung während des Fetallebens sei ein kataraktähnlicher Prozeß mit Brüchigwerden der Zonula.

VII. Jacqueau nimmt eine Schwäche der Zonula an und vergleicht diese Art der späteren Luxation der Linse mit dem Entstehungsmodus einer Hernie; in beiden Fällen kommt es zur definitiven Läsion, sobald die angeborenen zu schwachen Ligamente durch eine zunehmende Dehnung an die Grenzen ihrer Resistenz kommen.

VIII. Waardenburg behauptet, die primäre Ursache liege im Ektoderm in der Linsenanlage selbst. Demzufolge sei die Linse in einem frühen Stadium der Entwicklung stehen geblieben, wodurch eine diskongruente Weiterbildung der Zonula veranlaßt werde.

IX. v. Heß fand bei Linsenektopie öfters eine persistierende arteria hyaloidea bzw. mesodermale Gewebsstränge; diese zogen von der Papille der Sehnerven durch den Glaskörper zur Corneaskleralgrenze; nach seiner Meinung hindern solche Stränge die Entwicklung des Aufhängeapparates in der betreffenden Gegend, das Wachstum der Linse sei dort gehemmt und diese werde nach oben verdrängt; auch in den Fällen treffe diese Theorie zu, in denen man später keine persistierenden Mesodermstränge mehr vorfinde; denn es genüge zur Entstehung der Ektopie, wenn diese Mesodermstränge in derjenigen Embryonalperiode noch vorhanden waren, in der sich die Verbindung zwischen Ciliarkörper und Linse vollzog; dies geschehe nach Koelliker im 4. Monat. Da sich solche Mesodermalstränge wesentlich im Zusammenhang mit der fetalen Augenspalte, also nach unten, fänden, entstehe eine Linsenektopie nach oben. Bei Verschiebung der Linse in anderer Richtung seien Reste von Aesten der gefäßhaltigen fetalen Linsenkapsel, wie sie auch schon bei Erwachsenen gefunden seien, die Ursache.

X. de Schweinitz und Vassaux nehmen an, bei einigen Fällen verursachten intrauterine Entzündungen die Ektopie; Vassaux meint, der intrauterine Entzündungsprozeß rufe eine Perivasculitis der Endausläufer der arteria hyaloidea hervor und dadurch schlechte Ernährung der Linse mit nachfolgender Zerreißung der Zonula.

XI. Sous glaubt an Bildungen von Adhärenzen zwischen Linse und Sklera mit nachfolgender Entzündung und schlechter Entwicklung der Zonula.

XII. Duval nimmt abnorme Entwicklung der Linsenblase als Ursache der Ektopie an.

XIII. Badal-Lagrange glauben, für die Genese der Ektopie sei in erster Linie eine ererbte Disposition zum myopischen Langbau der Augen verantwortlich zu machen. Die Diskrepanz zwischen der zu kleinen Linse und dem normal großen oder vergrößerten Bulbus führe, da auf diese Weise eine Dehnung und schließlich ein Zerreißen der Zonulafasern eintreten müsse, zur Verlagerung.

In den meisten Fällen von Linsenektopie ist zweifellos die Ursache auf Störungen beim Verschluß der fetalen Augenspalte zurückzuführen, was auch die vorwiegende Linsen-Verschiebung nach oben beweist.

Dorsch berichtet von 73 Ektopiefällen, bei denen die Linse
30mal nach oben
18mal nach oben außen
8mal nach oben innen,

D'Oench von 24 Fällen
11mal nach oben
9mal nach oben innen
4mal nach oben außen,

Eha von 22 Fällen
11mal nach unten
7mal nach oben
4mal nach seitwärts,

Ringelhan-Elschnig
10mal nach innen oben
9mal nach außen oben
3mal nach innen
3mal nach innen unten
6mal nach oben
1mal nach außen unten,

Waardenburg: 4 Fälle, alle nach oben verschoben ist.

Nicht selten finden sich bei der Linsenektopie andere angeborene Augenveränderungen: Pupillenektopie, Achsenmyopie mit Veränderungen am Hintergrund, Aniridie, Linsenkolobom am unteren Rand des Kristallkörpers gleichzeitig mit Retinitis pigmentosa, große Defekte bzw. Kolobome des Aufhängebandes infolge von Aplasie, abnorme Kleinheit der Linse. Die Linsenektopie ist oft nicht nur eine Teilerscheinung einer anomalen Bulbusanlage, sondern des ganzen Indi-

viduums. Oft ist die Ektopie mit Herzfehler kombiniert. Weill lenkte die Aufmerksamkeit auf das Zusammentreffen von anderen Augenstörungen und anderen Mißbildungen bei den Trägern von Ektopia lentis, die zum Bild der Arachnodaktylie gehören. Darunter versteht man nicht nur eine Deformität der Finger (Spinnenfingrigkeit), sondern Mißbildungen des Skeletts, der Muskulatur und des Fettgewebes. Die Arachnodaktylie bezeichnet man auch mit Dystrophia mesodermalis congenita vom Typus Marfan; ihre Hauptsymptome sind der dolichozephale Typus des Schädels, auffallende Länge, Schmalheit und Grazilität der Extremitäten, die in ausgeprägten Fällen das Bild der Spinnenfingrigkeit bieten. Dieses Krankheitsbild stellt ein selbständiges Systemleiden dar. Die Hauptkennzeichen sind abnorme Verlagerung und abnormes Wachstum mesodermaler Gewebe. Wohl immer ist die Krankheit angeboren. Schon länger kennt man die Dystrophia mesodermalis congenita, in neuerer Zeit haben Thaden, Igersheimer und besonders Wewe darauf hingewiesen. Ganz eingehend behandelt Wewe (Arch. f. Augenheilk. 104) alle einschlägigen Fragen. Bei den Fällen von Arachnodaktylie bestanden in 40—50 % doppelseitige angeborene Augenabweichungen. Bei einem Drittel der 83 Fälle lag kongenitale Subluxation bzw. Luxation der Linse vor, bei der Hälfte der Fälle Herzabweichungen. Trotz der herrschenden Meinung, daß die Linse und die Zonula ektodermaler Herkunft sind, will Wewe die Linsenveränderungen ebenso wie die Erscheinungen des übrigen Organismus als mesodermale Dystrophie auffassen.

Franceschetti schildert einen Fall, bei dem auch Linsenkolobom und hohe Myopie bestand und weist Wewes Ansicht, daß die Anomalie einheitlich als Dystrophia mesodermalis congenita anzusehen ist, zurück; er nimmt hinsichtlich der Ektopie, die sehr häufig mit Arachnodaktylie vorkomme, eine ektodermale Störung an.

Weitere Berichte über Linsenektopie mit Arachnodaktylie in der Literatur:

De Haas berichtet über 2 Fälle bei Bruder und Schwester. Vogt schildert 13jährigen Jungen mit Langgesicht, Kahngaumen, langen, dünnen Gliedmaßen, Spinnenfingrigkeit der Finger und Zehen, Herzfehler (Mitralinsuffizienz u. M. stenose), beiderseitige Linsenluxation und Irisschlottern.

Weill berichtet von 8 Fällen von Linsenektopie; von denen zeigten 6 die klassischen Zeichen der Arachnodaktylie, mehrere Kranke waren verheiratet, in 2 Fällen Kinder mit Arachnodaktylie und Linsensubluxation. Weill führt verschiedene Theorien der Aetiologie an: kongenitale Lues, endokrine Störung, Vagotonie, Anomalie der Hypophyse. Die schädlichen Einwirkungen können auf die Entwicklungen

des Embryos im allgemeinen und auf die endokrinen Drüsen im speziellen gewirkt haben.

Ormand faßt das Krankheitsbild als angeborene und vererbte Hormonalstörung auf; dagegen spricht das Fehlen von progredienten Dystrophien.

Nach Vogt scheint ein typischer Koppelungskomplex vorzuliegen; außerordentlich häufig habe man bei Tieren und Pflanzen Koppelungen nachweisen können; er weist hin auf die Forschungen Morgans bei Drosophila (Obstfliege), auf die Forschungen Erwin Bauers und anderer bei Antirrhinum; auch beim Menschen seien Koppelungen zu erwarten. Demnach sei es sehr wahrscheinlich, daß die Merkmale des geschilderten Komplexes in einem und demselben Chromosomenpaar verankert seien.

Killmann (Berlin) 1933 untersuchte alle dort bekannten Fälle von beiderseitiger angeborener Linsenektopie und fand 7mal Arachnodaktylie; nur 2mal fehlte Erblichkeit.

Best (Dresden) 1933 sah bei einem 16jährigen Mädchen Arachnodaktylie und doppelseitige Linsenluxation. Die Augen der anderen Familienmitglieder waren normal, von Vaters Seite viele hochwüchsige Menschen.

Kubik berichtet von 2 Fällen von Linsenektopie und arachnodaktylieähnlichen Mißbildungen.

Menestrina glaubt, ein Oligamnion oder schnürende Amnionstränge könnten es gewesen sein, die durch anhaltenden Druck auf die obere Augengegend, der symmetrisch erfolgt, gleichzeitig zur Linsenverlagerung und zum Langbau des Schädels führten; beide Anomalien glaubt er darauf zurückführen zu müssen.

Die Arachnodaktylie ist also wahrscheinlich weniger als Mißbildung der Organe des Mesoderms, eher als Dystrophie aufzufassen.

Neben diesen Mißbildungen hat man auch noch andere Minderwertigkeiten der Körperanlage gemeinsam mit Ektopie der Linse beobachtet, so z. B. Sattelnase, Schwimmhautbildung zwischen den Fingern, Rückgratverkrümmung, auffällige Asymmetrie des Schädels, geistige Demenz bis zum ausgesprochenen Idiotismus. Allgemein kann man sagen, daß 30 % der Ektopiefälle mit noch anderen Mißbildungen des Auges oder des Individuums vorkommen.

Bemerkenswert ist noch die von Steigler und Strebel bei Ektopia lentis et pupillae gefundene Anlage zu rheumatischen Herzfehlern, wobei sich das Leiden dominant durch 4 Generationen vererbte.

Zweifellos spielt bei der Entstehung der Ektopie die Vererbung eine maßgebende Rolle; die Statistik hat für die große Vererblichkeit der Ektopie den Beweis erbracht.

Ganz allgemein gilt bekanntlich als Ursache eines Erbleidens die Erbkonstitution. Das Forschen nach der Ursache der vererbten Krankheit wird gefördert durch die Feststellung des Erbganges der Krankheit. Die Dominanzerscheinung besagt, daß beim Bastard oft eine Eigenschaft eines der Eltern so überwiegt, daß die des anderen verdeckt wird. Die vererbte Eigenschaft nennt man dann die dominierende = überdeckende, die unterdrückte des anderen der Eltern die rezessive = überdeckbare. Die Ektopie ist in der Mehrzahl der Fälle dominant vererbbar.

In der Literatur fand ich folgende Fälle, die für eine ausgesprochene Vererbungstendenz der Ektopie sprechen:

v. Graefe: 1. bei Vater und Tochter,
2. bei 2 Geschwistern.

Dorsch (1871) erwähnt 2 Familien mit je 2 Geschwistern.

Wordsworth (1878) 6 Glieder ein und derselben Familie mit Ektopie: Mutter, 2 Söhne und 3 Enkelkinder.

Pufahl (1879) 2 Brüder.

Bresgen (1879) Mutter und 6 Kinder.

Stanford Morton (1879) bei 10 Gliedern einer Familie in 5 aufeinanderfolgenden Generationen.

Frickhoefer (1881) bei 3 Geschwistern.

Bandon (1881) bei 3 Geschwistern.

Mules (1883) Vater und 10 Kinder.

Tiffany (1895) von 9 Geschwistern bei 7.

Sattler (1897) in 2 Familien 5 Fälle.

Becker (1869) bei Bruder und Schwester.

Kayser (1874) Frau und 4 Kinder.

Badal (1880) bei Tante und Neffe.

Rabinowitsch (1886) bei 3 Geschwistern.

de Benedetti (1886) bei 3 Geschwistern.

Zirm (1892) bei 2 Geschwistern.

Ginestons (1900) bei 12j. Jungen, dessen Mutter und einer ihrer Schwestern.

Schmidt-Rimpler (1900) Familie durch 4 Generationen.

Wilder (1900) Frau und 2 ihrer 4 Kinder.

Grob (1901) in 33 % aller von ihm gesammelten Ektopiefälle der Züricher Univ.-Klinik Vererbung.

Eha (1902) bei 22 Ektopiefällen der Tübinger Klinik 32 % Heredität.
Charles (1905) Vater und 2 Kinder.
Vogt (1905) weitverzweigte Familie, bei deren einzelnen Mitgliedern seit 4 Generationen spontane Luxation in mittleren und höheren Lebensjahren mit Regelmäßigkeit auftrat. Bei männlicher Linie 50 %, bei weiblicher 12 %.
Terrien u. Hubert (1906) 3 Fälle in 3 Generationen.
Spiece Mutter, ihre Schwester und 1 Kind.
Spicer, W. T. Holmes (1915) 4 Geschwister.
Arana (1921) 2 Personen der gleichen Familie.
Alajmo (1924) Patientin, deren Mutter und 1 Schwester.
Marcincus: Patient und dessen Vater.
Waardenburg: 14 Personen einer Familie aus 4 Generationen, diesen standen 18 mit normalen Augen gegenüber. Dominant-merkmalige Vererbung.
Cameron (1926) Ektopie in 4 Generationen.
Fecht bei 3 Brüdern und 1 Schwester.
Groenow berichtet von 10 Familien, in denen Ektopie erblich auftrat.
Siemens von 10 Geschwistern 5 an Ektopie der Linse und Pupille.
Kredbowa (1931): Dominant vererbte Linsenektopie durch 4 Generationen. Von 37 Familienmitgliedern 15 mit L. Ektopie, 2 mit kongen. Kolobom, 6 mit myop. Fundusveränderungen.
Kredbowa (1932): 3 (Mutter, Schwestern) Ektopie, 2 Söhne und 1 Tochter Ektopie und Iriskolobom, 1 Sohn Ektopie, 3 Töchter undefinierbare Augenleiden. In folgender Generation 1 Sohn und 1 Tochter Ektopie und Iriskolobom; diese stammt von Vater und Mutter, die beide mit Linsenektopie und Iriskolobom behaftet waren.
Andson (1932): Patient mit Ektopie und Arachnodaktylie, 3 ältere Geschwister ebenfalls Linsenveränderungen.
H. F. Roese (1933) eine durch 4 Generationen auftretende Linsenektopie mit dominantem Erbgang.

Die angeführten Fälle beweisen, daß die Linsenektopie in hohem Maße vererbbar ist, und zwar gehört sie zu den dominant vererbbaren Affektionen in der Mehrzahl der Fälle. Manchmal scheint die Dominanz nicht ganz regelmäßig zu sein, indem selbst nicht befallene Individuen das Leiden weitervererben, die Vererbung also rezessiv ist. Francheschetti glaubt, diese Fälle gehörten genetisch zur Ektopia lentis et pupillae, die rezessiv auftritt; man könne die fehlende Korektopie als ein Zeichen einer Abschwächung der Anomalie im Sinne der nunmehr latenten Anlage deuten, wie man sie bei anderen Erbleiden z. T. ebenfalls finde.

Erwähnenswert scheint noch eine Beobachtung von Bahr: von zwei Brüdern zeigte der eine Linsenektopie, der andere coloboma lentis; wahrscheinlich handelt es sich hierbei um ein und dieselbe genotypische Anlage, die nur verschieden manifestiert ist. Neuerdings berichtete Franceschetti über 2 Familien, in denen bei gehäuftem Auftreten der Ektopia lentis et pupillae beidemal Blutsverwandtschaft vorlag. Damit dürfte der Beweis für die rezessive Vererbung dieser Erkrankung erbracht sein.

Die ektopische Linse bleibt nicht immer klar. Fecht fand bei 4 Fällen Linsentrübungen von den feinsten, nur mit der Spaltlampe eben erkennbaren bis zu den ganz diffusen und dichten, so daß die Linse milchig, opalperlenartig erschien. Die Größe der Trübung verlief parallel dem Grade der Verschiebung. Fecht glaubt, der Grund für diese Enthomogenisierung der Linse sei die angeborene lückenhafte Bildung der Zonula und die fortwährende Schüttelbewegung der so nur schlecht verankerten Linse, wodurch diese unzureichend ernährt werde.

Im ersten Kindesalter ist die Ektopie nur in den ausgesprochenen Fällen zu erkennen; mit zunehmendem Alter wird die Ektopie deutlicher, die mangelhaft angeheftete Linse scheint sich nicht entsprechend an dem Größenwachstum des Auges zu beteiligen. Haftet die Linse nur wenig an der Zonula, und ist so folglich mehr Glaskörpersubstanz zerstört, dann erscheint die Linse als Schlotterlinse, die sehr leicht in eine Luxation übergehen kann. Raab (1875) sagt treffend, über den mit Ektopie behafteten Augen schwebe das Damoklesschwert der Luxation und ihrer deletären Folgen. — Denn so werden die Zonulafasern immer schwächer und dünner und reißen bei einer Erschütterung oder Verletzung, die für das normale Auge gleichgültig sind, ein; sehr häufig erfolgt dann die Luxation der Linse in die Vorderkammer. Gleichzeitig geben auch die Patienten als Ursache der Luxation eine durch Erregung oder durch Uebergang vom Hellen ins Dunkle bedingte Erweiterung der Pupille an.

Das klinische Bild der Luxation der Linse in die Vorderkammer ist meist außerordentlich charakteristisch. Die luxierte Linse ist leicht an ihrer Form zu erkennen. Sie ist konvexer als normal, weil die Linse nicht mehr durch die gespannte Zonula abgeplattet erhalten wird, sie nimmt daher ihre größte Konvexität an, ebenso wie bei stärkster Anspannung der Akkomodation. Ist die Linse durchsichtig, so erscheint ihr Rand als goldglänzende Kreislinse, so daß es aussieht, als läge ein großer Oeltropfen in der vorderen Kammer. Die untere Hälfte der vorderen Kammer, wo die Linse die Iris zurückdrängt, ist tiefer. Die Luxation hat beträchtliche Sehstörungen zur Folge. Das Auge wird kurzsichtig, wenn die Linse noch im Bereich der Pupille liegt; denn durch die Lockerung der Zonula nimmt die Linse eine größere Kon-

vexität an. Meist tritt auch intraokulare Drucksteigerung auf. War die luxierte Linse klar, so wird sie nunmehr allmählich trübe. Die Hornhaut pflegt sich ebenfalls an der Druckstelle, welche die durch die Iris nach vorn gepreßte Linse verursacht, mehr oder weniger zu trüben.

Oft tritt schon sehr früh im Auge eine Drucksteigerung ein. Wird dann die Linse nicht entfernt, so kann es zu einer Usur der Cornea von innen her, zu sekundären Ulzerationen und schließlich bei Perforation der Hornhaut zum Austritt der Linse aus dem Auge kommen.

Die histologischen Veränderungen der luxierten Linse sind verschiedener Natur; es kann zu Epithelschwund, zu Wucherungen und sogar zu Verkalkungen kommen. Ueber das Verhalten der Zonula sind die Autoren verschiedener Ansicht. v. Michel glaubt, die Zonulafasern rissen nur an ihrem vorderen Ende ab, da er am Linsenrand keine Zonulafasern fand.

Meesmann konnte in einem Falle von traumatischer Subluxation feststellen, daß sämtliche Fasern des oberen Randes mitsamt der Zonulalamelle abgerissen waren; er sah die Zonulalamelle als grauweißes, schmales, bandartiges Gebilde am oberen Rand der maximal erweiterten Pupille; in andern Fällen fand man die Zonulafasern am Rande haftend oder abgerissen teilweise am Aequator der Linse hängend. Die Faserrudimente am Rande der Linse sind jedoch sehr selten zu sehen; dies ist dadurch zu erklären, daß sie mit der Aequatoriallamelle, an der sie inserieren, am Ciliarkörper geblieben sind.

Eine häufige Komplikation bei Linsenluxation in die Vorderkammer ist das Glaukom; nach Ringelhan-Elschnig und Maggiore finden wir bei 95 % aller Luxationen in die Vorderkammer das Glaukom. Die Entstehungsweise des Glaukoms ist noch ungeklärt. Nach Ask lassen sich gewisse Fälle bei Linsenluxation auf rein mechanischem Wege erklären, andere aber kaum. Drucksteigerung bei Linsenluxation könne wohl immer, wenn nicht rein mechanisch, entweder durch chemische bzw. physikalisch veränderte Beschaffenheit der abfließenden Augenflüssigkeit erklärt werden, und zwar durch erschwerte Filtration oder sekundär im Gefolge anderer entzündlicher Vorgänge: Verlötung, Obliteration der Kammerbucht, Veränderungen des Schlemmschen Kanals, sonstige Gefäßveränderungen usw., die sich ihrerseits durch eine chemische Reizwirkung des zersetzten Stroma der luxierten Linse erklären ließen.

Elschnig sieht als Ursache des Sekundärglaukoms bei totaler Luxation der Linse in die Vorderkammer die Ausschaltung der Flüssigkeitszirkulation in der Vorderkammer durch vordere Wurzelsynechie und Verkleben der Linse mit der Hornhaut. Wenn jedoch Linse und

Iris in der Vorderkammer schlotterten, werde wahrscheinlich durch Druck oder Zug der Ciliarkörper oder die Iris gereizt, was sich in Hyperämie und Hypersekretion äußere. Die dabei beobachtete Druckkurve verlief so, daß der Augendruck während des Tages anstieg, was Elschnig auf die durch die ständige Bewegung der Iris hervorgerufene Reizung des Ciliarkörpers zurückführt. Nachts, also bei Ruhigstellung, sank der Druck.

Bailliart und Magiot konnten nach experimenteller, mechanischer Reizung der Iris Drucksteigerung hervorrufen; sie glauben, bei Linsenluxation entstehe das Glaukom ebenso durch einen lokalen, reflektorischen Vorgang (sog. Axonreflex).

Andere Autoren führen die Entstehung des Sekundärglaukoms auf chemische Veränderung der intraokularen Flüssigkeit zurück, die dadurch entstanden sei, daß die in ihrer Ernährung beeinträchtigte Linse giftige Eiweißprodukte abbaue.

Nicht immer braucht eine vollständig in der Vorderkammer liegende Linse eine Drucksteigerung hervorzurufen; eine kleine Linse kann sogar bei Augenbewegungen ohne Störung vor- und zurückschlüpfen. Jedoch droht auch hier jederzeit das Glaukom.

Ist die Luxation der Linse in die Vorderkammer erfolgt, so treten bald unerträgliche Glaukomschmerzen auf; heftige Kopfschmerzen in der dem Auge entsprechenden Halbseite stellen sich ein, Neuralgien, die in die Stirn, Backe, Schläfe, in die Zähne ausstrahlen; in der Augenhöhle herrscht ein unerträgliches Druckgefühl, als wenn das Auge herausgepreßt werden sollte. Die Behandlung des Sekundärglaukoms besteht darin, daß man die Linse entfernt.

Die Hornhaut kann anfangs bei in die Vorderkammer luxierter Linse intakt bleiben; in späteren Stadien jedoch kann sie vorgebaucht werden, es kann zu Proliferationserscheinungen kommen, entzündliche Infiltrationen und Gefäßneubildung können eintreten. Die Iris, die hinter die Linse zu liegen kommt, zeigt Druckatrophie im Pupillargebiet. Das Endothel und Pigment kann unregelmäßig, die Gefäße fibrös verdickt und hyalin degeneriert sein. An der übrigen Uvea kommen atrophische und entzündliche Veränderungen vor.

Die Therapie der angeborenen Subluxation und der Luxation in die Vorderkammer geht darauf hinaus, das Sehvermögen zu bessern und die oben geschilderten Gefahren zu beseitigen.

Bei geringgradiger Ektopie kommt man im allgemeinen mit Gläserkorrektion aus. Eine operative Therapie ist indiziert:

1. wenn die monokularen Doppelbilder Sehstörungen verursachen,

2. bei Beschwerden, die durch den ständigen Refraktionswechsel einer sehr beweglichen Linse hervorgerufen werden, indem diese bald vor der Pupille liegt, bald zurücksinkt,
3. bei Neigung der Linse, sich in die Pupille einzuklemmen.

Im Laufe der Zeit wurden verschiedene Methoden der operativen Therapie der Ektopie angegeben:

1. die Iridektomie,
2. die Reklination,
3. die Diszission,
4. die Extraktion.

Sattler, Eversbusch, Streatfield, Smith, Stoewer führten vielfach die Iridektomie aus; sie wurde meist in dem aphakischen Teil der Pupille angelegt. Dabei drohte jedoch oft, besonders bei größerem Defekt, ein Glaskörpervorfall. Hundson schlägt die Iridotomie im linsenfreien Pupillarteil vor.

Die Reklination wurde von einigen Autoren bei fortgeschrittener Verflüssigung des Glaskörpers vorgeschlagen; dann kommt jedoch die Linse auf den Boden des Glaskörpers zu liegen und verursacht schließlich Glaukom oder sonstige Reizung der Umgebung. Oft genügt eine ausgiebige Diszission, doch muß man dabei vorsichtig sein, da die Linse leicht vor der Nadel ausweicht und so in den Glaskörper luxiert werden kann. Die Diszission kommt nur für jugendliche Individuen in Frage, da dann die Linse noch weich und resorptionsfähig ist. Da jedoch nicht alle Linsen zur Resorption neigen, sind die Ergebnisse dieser Methode auch nicht sehr befriedigend. Da die Resorption der Linse meist zu langsam vor sich geht, ist eine mehrmalige Diszission erforderlich; eine zu plötzliche Quellung der diszindierten Linse kann zu Sekundärglaukom führen.

Die beste Methode ist die Extraktion. Bei länger dauernder Drucksteigerung muß vor der Extraktion eine Zyklodialyse vorgenommen werden. Ringelhan-Elschnig empfehlen, den Einschnitt von außen nach retrobulbärer Injektion von Novocain und Anlegung der Liegard-Naht. Seit Anwendung der retrobulbären Injektion werde die früher besonders von Cerise empfohlene, vorausgehende, hintere Sklerotomie, sowie die Iridektomie (Axenfeld), auch schon bei bestehender Drucksteigerung, überflüssig. Bei Linsenluxation in die Vorderkammer gibt es nur eine Therapie: die Extraktion der Linse. Man hat außerdem ein Rücklagern der Linse in den Glaskörperraum vorgeschlagen, dann die Anwendung von Mydriaticis, um die Linse zurückschlüpfen zu lassen, weiter die Anwendung von Mioticis, um sie hinter der Pupille festzuhalten, doch sind diese Methoden nicht rationell,

und schließlich ist doch eine Extraktion notwendig, die durch das lange Zuwarten schon gefährlich ist.

Bei der Extraktion schlägt Schieck vor, die Linse vor dem Starschnitt anzuspießen und von einem Assistenten fixieren zu lassen, worauf man das Starmesser durch Hornhaut und Linse hindurchführt. Dann nimmt man die Linse mitsamt der Kapsel auf die Schlinge und zieht sie heraus.

Ueber das Vorkommen spontaner Linsenverschiebungen fanden:

Ask unter
6 120 Patienten
19 mit Linsenluxation,
6 mit Subluxation = 0,4 % L. Verschiebung.

Ask außerdem unter
10 000 Patienten
9 Subluxationen
2 Linsen-Verschiebungen = 0,11 %

Elschnig unter
192 158 Patienten
265 Linsen-Luxationen
26 Linsen-Subluxationen = 0,15 %.

Ahlstroem unter
73 000 Patienten
29 Linsen-Verschiebungen = 0,04 %.

Grob unter
68 500 Patienten
107 Luxationen
18 Subluxationen = 0,2 %.
Hier sind die doppelseitigen Luxationen doppelt gezählt.

Mooren unter
157 359 Patienten
76 sp. Luxationen = 0,05 %.

Juan Santos Fernandes unter
70 000 Patienten
3 Luxationen = 0,004 %.

Hermann unter
90 515 Patienten
630 = 0,7 %.

Diese Zahlen zeigen, daß spontane Linsenverlagerungen verhältnismäßig selten vorkommen; bedenkt man nun noch, daß bei diesen Linsenverschiebungen die Luxation in den Glaskörper am häufigsten vor-

kommt, so ersieht man, daß die Subluxation und Luxation in die Vorderkammer ein seltenes Ereignis ist.

Einen besonders interessanten Fall von doppelseitiger spontaner Luxation der Linse in die Vorderkammer bei angeborener Subluxation konnten wir vor kurzem in der hiesigen Universitätsklinik beobachten.

Der Patient Karl R., 7 Jahre alt, kam im Februar 1933 in die hiesige Klinik.

Schon ein Jahr vorher hatte ein auswärtiger Augenarzt den Befund gestellt: Ektopie des linken Auges nach unten nasal, starkes Iris- und Linsenschlottern. Vor 8 Tagen war das linke Auge sehr gerötet, und der Patient suchte, da er ab und zu Schmerzen hatte, den Arzt auf, der feststellen konnte, daß die subluxierte Linse des linken Auges spontan in die Vorderkammer luxiert war, worauf er den Patienten an die Würzburger Augenklinik überwies.

Die Untersuchung ergab:

Linkes Auge:

Hornhaut: zentral hauchzart getrübt.

Iris: o. B., geringe konjunktivale Injektion.

Pupille: mittelweit, auf Licht reaktionslos, gemischte Injektion, Vorderkammer flach.

Die Linse war spontan in die vordere Kammer geglitten, sehr ähnlich einem im Kammerwasser suspendierten großen Oeltropfen; man sah einen hellen, den Aequator darstellenden Ring von glänzend gelber Farbe und die Iris entsprechend nach rückwärts gedrängt. Der Vater des Knaben gab an, daß es von selbst, ohne erkennbare Ursache gekommen sei.

Trotz Eserin war am Nachmittag die Linse wieder hinter die Iris geglitten, es entstand ein akuter Glaukomanfall unter großen Schmerzen, der auf Pilocarpin und warme Umschläge zurückging.

Am nächsten Tage traten keine Schmerzen auf, Eserin wurde gegeben.

Am 2. 2. 33 früh lag die Linse wieder in der Vorderkammer.

Rechtes Auge:

Genau wie vor einem Jahre beim linken Auge war jetzt Ektopie der Linse nach unten nasal, starkes Irisschlottern und Linsenschlottern festzustellen. Der obere Rand der Linse verlief gleich einer Verbindungslinie von 10 h — 1 h.

Conjunktiva, Hornhaut o. B.

Der Patient trägt seit einem Jahre eine Brille:

rechts — 12 D
links — 12 D

Vre : 5/35 N II ) mit Brille
Vli : 5/50 )

Bei dem linken Auge, wo also die Linse in die Vorderkammer luxiert war, kam, da schon ein Glaukomanfall eingetreten war und die Hornhaut zentral eine leichte Trübung zeigte, als einzige Therapie die Linsenextraktion in Frage. Herr Geheimrat Schieck operierte sofort, und zwar nach seiner bereits oben erwähnten Methode: Vor der Eröffnung stach er temporal am Limbus eine feine Diszissionsnadel durch die Hornhaut hindurch quer durch die Linse; erst dann machte er mit der Lanze oben einen Schnitt und faßte mit der Schlinge die Linse. Der Assistent, der zunächst den Griff der Nadel hielt, zog dann die Nadel wieder heraus, sodaß die Linse nunmehr unbehindert, auf der Schlinge reitend, entbunden werden konnte. Die ganze Operation gelang gut, ohne Glaskörperverlust und ohne Notwendigkeit einer Iridektomie.

Am 10. 3. 33 wurde der Patient entlassen. Das linke Auge war reizlos, in der Vorderkammer befanden sich noch wenige gequollene Linsenmassen, sodaß eine Brillenverordnung nicht möglich war.

Am 4. 4. 33 waren noch die erwähnten Linsenmassen in der linken Vorderkammer. Das Auge war reizlos; eine sehr gute Lücke ermöglichte Brillenverordnung:

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| re | Glas | — | 12.0 | D. sph. | belassen |
| li | neu | + | 13.0 | „ „ | ! |
| Vre | 4/60 | — | 12.0 | D. sph. | 5/25 N |
| Vli | | + | 13.0 | „ „ | 5/25 |

Am 1. 9. 33, also nach stark einem halben Jahre, wurde der Patient wieder in unsere Klinik aufgenommen. Genau wie früher beim linken Auge war jetzt die subluxierte Linse des rechten Auges in die Vorderkammer luxiert. Auch hier entfernte man (Prof. Riehm) nach Fixation mit der Nadel die luxierte Linse mit der Schlinge. Die Wunde verheilte glatt.

Besonders bemerkenswert ist, daß die Stelle der Hornhaut, an der die Linse anlag, durch Endothelschädigung stark getrübt war und diese Trübung auch nach 1½ Monaten noch nicht geringer geworden war. Man verordnete vorläufig auch

re + 13,0 D. sph.

Bei epikritischer Zusammenfassung der Ergebnisse des vorliegenden Falles sehen wir, daß es sich um einen 7jährigen Jungen mit beiderseitiger Subluxation der Linsen handelt, die später spontan in eine Luxation in die Vorderkammer überging. Irgendwelche Anhaltspunkte für die Vererbung dieses Leidens in der Familie konnten nicht gefunden werden, lediglich soll der ältere Bruder etwas schielen. Die Verlagerung war auf beiden Seiten nach unten nasal, was nach den oben aufgeführten Zusammenstellungen nicht so häufig vorkommt. Die häufigste Verschiebung erfolgt nach gerade oben.

Der Patient zeigt keine Veränderungen im Sinne der Arachnodaktylie.

Die Luxation der Linse erfolgte auf beiden Augen spontan in die Vorderkammer.

Während die Subluxation keine besonderen Beschwerden machte, verursachte die Linsenluxation beträchtliche Sehstörungen und durch das Auftreten des Sekundärglaukoms erhebliche Schmerzen.

Als Therapie konnte nur die baldige Extraktion der Linsen in Frage kommen; andernfalls konnte neben der auch schon hier eingetretenen Drucksteigerung infolge der Anpressung der Iris an die Linsenhinterfläche bei längerem Zuwarten eine Usur der Cornea von innen her mit sekundären Ulzerationen und Perforation der Hornhaut und so Austritt der Linse aus dem Auge erfolgen.

Die Extraktion der Linsen auf beiden Augen gelang auch gut, nur weist die Hornhaut des rechten Auges an der Stelle, an der die Linse anlag, infolge Endothelschädigung eine starke Trübung auf, die auch nach 2 Monaten noch nicht geringer geworden ist.

---

Für die Ueberlassung des Themas möchte ich Herrn Geheimrat Professor Dr. Schieck, Würzburg, sowie für die Uebernahme des Referates Herrn Professor Dr. Krauß, Düsseldorf, an dieser Stelle meinen Dank auszusprechen.

## Schrifttum.


1. Schieck-Brückner: Handbuch der Augenheilkunde, Franceschetti Bd. I, Jess Bd. V (1930).
2. Ringelhan u. Elschnig: Ueber Linsendislokationen, Arch. f. Augenh., Bd. 104 (1931).
3. Schieck: Grundriß der Augenheilkunde, Berlin 1930.
4. Ask: Studien über die pathol. Anatomie der erworbenen Linsenluxationen, 1913, Wiesbaden, J. F. Bergmann.
5. Bach: Lehrbuch u. Atlas der Augenheilk., herausgegeben von Axenfeld. Jena 1913.
6. Axenfeld: Die Spontanluxation der durchsichtigen ektop. Linse in die Vorderkammer, bes. im Kindesalter, und ihre operative Beseitigung. Klin. Mbl. Augenheilk. 52 (1914).
7. v. Hippel: Fall von doppelseitiger spontaner Luxation der ungetrübten Linse, Arch. f. Augenheilk., Bd. 20.
8. Eha: Beiträge zur Kasuistik der Ectopia lentis congenita. Inaug.-Dissertation. Tübingen 1902.
9. F. Raab: Ueber spontane Dislokation der Linse und ihre Folgen. Arch. f. Ophthalm., Bd. 21.
10. Fecht: Ueber familiäre Linsenluxation. Z. Augenheilk. 62, (1927).
11. Grosser: Ueber Ectopia lentis, Inaug.-Diss., Berlin 1896.
12. Morgenstern: Spontanluxation der ektop. durchsichtigen Linsen in die Vorderkammer im Kindesalter, Inaug.-Diss., Freiburg 1911.
13. Sippel: Die spontane Luxation der Linse und ihre angeborene Ektopie, Inaug.-Diss., Marburg 1859.
14. Hasner: Fälle von angeborener Ectopie der Linse. Wien. Med. Wschr. 1882.
15. Badal: Deux cas d'ectopie du cristallin, observés dans la même famille, J. Méd. Bordeaux 9 (1886).

16. Thaden: Ein Fall von Arachnodaktylie mit besond. Berücksichtigung der Augensymptome. Arch. Augenh. 100/101 (1929), 278.

17. Vogt: Arachnodaktylie mit totaler Linsenluxation. Schweiz. Ophth. Gesellsch. 1931.

18. Wewe: Ueber Arachnodaktylie, Arch. f. Augenh. 104 (1931) 1.

19. Burk: Arch. f. Ophth. 83 (1912). Beiträge zur Anatomie der erworbenen Linsenluxation und ihrer Folgen.

20. Heß: Handbuch der Augenheilk. Graefe-Sämisch, II. Teil, Kap. XI, 1911.

21. Kubik: Südostdeutsche Augenärztetagg., Febr. 1933.

22. R. Knobloch: Linsenluxation, cas. lek. cesk. (1931).

23. Kredbova: 6. Kongr. der Tschechosl. Ophth. Ges. 1931.

24. Schmidt-Rimpler: Ueber Linsenluxation. Bericht dtsch. ophth. Ges. 28 (1900).

25. Meesmann: Ueber das Verhalten der Zonulalamelle bei Luxationen der Linse, Ber. dsch. ophth. Ges. 43 (1922).

26. Meesmann: Ueber das Bild der Subluxation und Ektopie der Linse an der Spaltlampe, nebst Bemerkungen über die Zonulalamelle, Arch. f. Augenh. 91 (1923).

27. Zeemann: Klin. Mbl. Aug. 74 (1925). Ueber Ectopia pupillae et lentis congenita.

## Lebenslauf.

Geboren am 20. 3. 1909 zu Ehrang b. Trier. Besuchte zunächst 4 Jahre die Volksschule, dann das Friedrich-Wilhelms-Gymnasium zu Trier, wo ich Ostern 1929 das Abitur machte.

Im Mai 1929 bezog ich die Universität Würzburg, machte dort im Herbst 1931 das Physikum, ging dann im 6., 7. und 8. Semester nach Berlin. Das 9. Semester verbrachte ich in Hamburg, das 10. und 11. Semester in Düsseldorf, wo ich im Herbst 1934 Staatsexamen machte. Als Medizinal-Praktikant dann bis 1. III. 35 in der Orthop. Universitätsklinik Berlin, bis 15. Oktober im Robert-Koch-Krankenhaus, Berlin; seitdem wieder in der Orthopäd. Universitätsklinik Berlin.

Matthias Werwie.